

Aus dem pathologischen Institut zu München.

Ein Fall
von
Acardius acephalus-bipus.

Mit einer Doppeltafel.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medicin

verfasst und einer

hohen medicinischen Fakultät

der

kgl. Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Joseph Gustav Hochheimer

aus Steinheim i. Westfalen.

München 1904.

Kgl. Hofbuchdruckerei von Kastner & Callwey.

Aus dem pathologischen Institut zu München.

Ein Fall

von

Acardius acephalus-bipus.

Mit einer Doppeltafel.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medicin

verfasst und einer

hohen medicinischen Fakultät

der

kgl. Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Joseph Gustav Hochheimer

aus Steinheim i. Westfalen.



München 1904.

Kgl. Hofbuchdruckerei von Kastner & Callwey.

Referent:

Herr Obermedizinalrat Profesor Dr. v. Bollinger.

Seiner lieben Mutter

sowie dem Andenken

seines teuren seligen Vaters

in

Liebe und Verehrung gewidmet

vom Verfasser.

Im Dezember 1903 wurde Herrn Obermedizinalrat Professor Dr. O. v. Bollinger von Herrn Dr. Kufner, prakt. Arzt in Osterhofen (Niederbayern), eine interessante Mißbildung übersandt. Herr Obermedizinalrat hatte die Güte, mir dieselbe zur Bearbeitung und Veröffentlichung zu überlassen.

Es handelt sich um einen *Acardius acephalus bipus*. Da die Mißbildungen seit langer Zeit bekannt sind und von jeher das größte Interesse bei den Naturforschern und Aerzten erregten, so finden sich in der Literatur zahlreiche Fälle aller möglichen Mißbildungen beschrieben.

Man glaubte früher, sie seien durch ein sog. „Versehen“, Aufregung oder durch Sodomie entstanden.

Das größte Interesse erregten jedoch stets die sog. *Acardii*, denn bei ihnen fand man die auffallendsten Defekte.

Der *Acardius* entsteht nur bei Zwillingsschwangerschaften. Der eine Foetus ist normal entwickelt, der andere in hohem Grade mißgestaltet, nicht selbständig lebensfähig. Die Placenta ist bei beiden gemeinsam, das Amnion meist doppelt.

Dem mißgestalteten Zwilling fehlt das Herz ganz oder es ist rudimentär; daher wird dieser als *Akardius* von ἀκάρδεος, ohne Herz, fälschlich *Acardiacus* bezeichnet.

Infolge des Herzmangels ist eine selbständige Zirkulation nicht möglich. Diese wird vielmehr vollständig von dem Autositen übernommen. In der Regel geht ein Ast der Nabelschnur des letzteren von der gemeinschaftlichen Placenta aus in den Körper des Acardius und eine Nabelvene führt das Blut von diesem zurück in die Placentarvene der normalen Frucht. Es findet also eine Umkehrung der Zirkulation im Körper des Acardius statt. Die Nabelschnur des Acardius inseriert in der Regel velamentös an der gemeinschaftlichen Placenta. Sie enthält meist nur eine Arterie und eine Vene.

Der Körper der Acardii läßt oft nur unvollkommen die menschliche Gestalt erkennen. Der Kopf ist mangelhaft entwickelt, unförmlich oder er fehlt ganz, Acephalus. Ist der Kopf vorhanden, so fehlt das Gehirn, die Augen sind schlecht entwickelt oder fehlen, dazu können sich Gesichtsspalten und andere Mißbildungen hinzugesellen.

In den meisten Fällen ist auch der Rumpf sehr unvollkommen ausgebildet, der Thorax eng, ohne Sternum. Sehr häufig findet sich eine Sternalpalte.

Die Bauchhöhle ist meist abnorm klein; zuweilen findet sich ein Nabelstrangbruch. Die Zahl der Extremitäten wechselt von eins bis vier; eine oder beide oberen Extremitäten können fehlen, während die unteren ausgebildet sind; die vorhandenen Extremitäten sind oft verstümmelt. Der Thorax kann ganz fehlen, sodaß nur der untere Teil des Rumpfes mit den unteren Extremitäten

täten vorhanden ist; in seltenen Fällen ist sogar nur eine untere Extremität mit einem verkümmerten Rest des Beckens erhalten. Die Genitalien sind nicht selten unvollkommen entwickelt. Häufig findet sich infolge von Stauung eine ödematöse Schwellung und Hypertrophie des Unterhautgewebes besonders an dem deformierten Kopf und Rumpf, wodurch der Umfang bis zur gänzlichen Unförmlichkeit zunimmt.

Das Becken und die nach oben und unten sich anschließenden Partien sind oft gut entwickelt. Man findet daher oberhalb des Beckens oft eine Anzahl Wirbel.

Die inneren Organe und das übrige Skelett sind in den meisten Fällen sehr mangelhaft ausgebildet.

Das Gefäßsystem ist meist rudimentär; in einigen Fällen ist ein sehr unvollkommenes Herz vorhanden. (*Acardius anceps*, Ahlfeld.)

Je nach dem Grade der Mißbildung können sich Rudimente der Lungen, mehr oder weniger ausgebildete Bauchorgane, Teile des Darmkanals, der Nieren u. s. w. finden.

Die Leber fehlt meist ganz.

Die Acephalen kommen stets tot zur Welt, nur ganz vereinzelt hat man einige Bewegungen an ihnen wahrgenommen.

Die Entstehung der *Acardii*.

Großes Interesse hat stets die Frage über die Entstehung der *Acardii* in der Wissenschaft erregt. Ich will mich im Folgenden bemühen, einige

der verschiedenen alten und neuen Ansichten zu berühren, die man über dieses hochinteressante Thema gehegt hat, am Schlusse die Sektion unseres Acardius besprechen und im Anschlusse hieran die heutigen Ansichten über die Entstehung der Acardii zu erörtern.

Im Jahre 1683 beschrieb ein deutscher Anatom, namens Göller, zuerst eine mißbildete Frucht ohne Herz; nach ihm ein Italiener namens Vogli.

Gestützt auf die Lehre von Swammerdam, nach welcher das Eierstocksei des Menschen und der Säugetiere das nachherige Wesen vollständig ausgebildet, aber en miniature enthält und nur die Befruchtung notwendig ist, um dasselbe zur Entfaltung und weiteren Entwicklung zu bringen, sind die beiden Theorien von Winslow und Lemery¹⁾, welche zuerst die Mißbildungen wissenschaftlich behandelten, leicht verständlich. Winslow nahm eine abnorme Beschaffenheit des Ovulums an, wonach die später entstehende Anomalie die natürliche Folge des von Anfang an verbildeten Keimes sein mußte.

Lemery verwarf die primäre Keimanomalie und machte die Entstehung der Mißbildungen von mechanischen Einflüssen im Entwicklungsgange normaler Embryonen abhängig.

Selbstverständlich verloren diese Theorien ihren Boden mit dem Bekanntwerden der Resultate exakter embryologischer Forschungen.

¹⁾ Memoires de l'académie des sciences 1724—1743.

Die alte Swammerdam'sche Anschauung mußte der Wolf'schen Theoria generationis und seiner Lehre von der Epigenese weichen.

Er wies nach, daß die Mißbildungen ihren Ursprung wesentlich einem teilweisen Zurückbleiben auf früherer Entwicklungsstufe verdanken.

Im Anschlusse an seine Ansichten stellte dann J. Fr. Meckel¹⁾ mit ausnehmendem Scharfsinn die Theorie der Bildungshemmungen auf.

Sie war in der Geschichte der Lehre von den Mißbildungen in jeder Hinsicht epochemachend.

Es lag ihr nämlich der richtige Gedanke zu Grunde, daß der Schlüssel zum Verständnis der Mißbildungen notwendig in der Entwicklungsgeschichte gesucht werden müsse, indem die Entstehung der Mißbildungen der Organe hauptsächlich, wenn nicht ausschließlich, in die Periode ihrer ersten Bildung falle.

Bédard erklärte im Jahre 1810 das Fehlen des Herzens für eine charakteristische Eigenschaft einer der Arten, welche jener besonderen Gruppe angehören, die wir heute als Acardii bezeichnen.

Bald darauf erschien Tiedemanns Anatomie der kopflosen Mißgeburten.²⁾

Er beschreibt in seinem Werke zunächst die in der Literatur bekannt gewordenen Fälle, fügt fünf von ihm selbst beobachtete hinzu und geht dann zur näheren Betrachtung derselben über. Er sagt: „Alle diese Tatsachen machen es höchst

¹⁾ J. Fr. Meckel, Patholog. Anatomie.

²⁾ Fr. Tiedemann, Anatomie der kopflosen Missgeburten. Landshut 1813.

wahrscheinlich, daß sich der Kopf bei den Acephalen nicht ausgebildet habe, sondern auf einer früheren Periode der Bildung stehen geblieben oder in seiner Entwicklung gehemmt worden sei.

Andere Organe dagegen haben sich mehr oder weniger fortgebildet und entwickelt.

Die soeben angegebenen von so vielen Anatomen an den kopflosen Mißgeburten beobachteten Erhabenheiten an den oberen Teilen des Körpers sind Rudimente oder Ansätze zur Kopfbildung aus einer früheren Periode des Foetuszustandes.

Fast ganz auf dieselbe Art, wie sich diese Rudimente des Kopfes zum Rumpfe der kopflosen Mißgeburten verhalten, so verhält sich in der früheren Periode der Foetusbildung der erste Anfang des Kopfes zum Rumpfe.

Ebenso meint er, daß der Mangel in der Bildung der Brusthöhle bei den kopflosen Mißgeburten auf im Stehenbleiben der Entwicklung auf einer frühen Bildungsstufe zurückzuführen sei, da es eine Periode in der Bildung des Foetus gäbe, wo noch keine Brusthöhle existiere. Nur „der Bauch im weiteren Sinne des Wortes ist der Teil, der der Mißgeburt niemals fehlen kann, indem dieser der zuerst gebildete Teil des Embryo ist, der Ort, wo der Embryo, um mich mit Autenrieth auszudrücken, gleichsam aus den Nabelgefäßen herauswächst.“

Zum Schlusse wendet er sich dann noch gegen die Ansicht derer, die den Grund der Mißbildungen in der primären Mißbildung der Zeugungs-

gebilde, des Eies und des Samens suchten, gegen die sog. Ovisten und Spermatiker.

Tiedemann erklärt die kopflosen Mißgeburten für „in der Bildung gehemmte Foeten infolge einer Trägheit des Vegetationsprozesses“, die sich in mangelhafter Bildung des Gefäßsystems und dadurch auch der Organe äußerte.

Als Ursache der Trägheit des Vegetationsprozesses betrachtet Tiedemann unvollkommene Befruchtung eines Eies, während ein zweites gleichzeitig gehörig befruchtet werde.

Auch Elben sah das Fehlen des Herzens als Ursache der übrigen Organdefekte an; die Zirkulation soll in der Weise stattfinden, daß die kleinen Arterien das Blut aus den Placentargefäßen attrahieren, daß dieses sodann, durch die eigene Kraft der Arterien im Körper verteilt wird und durch die Vene abfließt.

Hempel wies zuerst darauf hin, daß ähnlich wie bei normalen Zwillingen mit einer Placenta so auch hier die größeren Gefäße der Placenta untereinander communizieren, und daß infolgedessen die Blutzufuhr von der Nabelarterie des normalen Fötus durch die Nabelarterie des Acephalus, der Abfluß durch die Vene stattfindet.

Geoffroy St. Hilaire, Vater und Sohn, suchten zur Erklärung der Entstehung der Mißbildungen den Einfluß mechanischer Einwirkungen auf das Ei oder den Embryo ins Feld zu führen.

In Bezug auf die Acardiaci speziell schlägt der Jüngere, Isidore Geoffroy St. Hilaire¹⁾

¹⁾ J. Geoffroy St. Hilaire, Histoire générale et particulière des Anomalies de l'organisation.

vor, „sie dem menschlichen Typus fremd zu erachten und will ihr Studium denselben Prinzipien unterworfen wissen, welche für die niedere Tierwelt Geltung haben.

Die Urbedingungen der embryonalen Organisation erkennt er auch als die Bedingungen der Organisation der niederen Tiere.

Daher die sehr natürliche Aehnlichkeit zwischen beiden“.

Gurlt¹⁾ meint, die kopflosen Mißgeburten kämen zustande durch eine Abschnürung des Kopfes durch die zu spät erfolgte Abtrennung von der Keimhaut und durch die später sich bildende Schafhaut.

Otto²⁾ und seine Anhänger wollten alle Mißbildungen von den Krankheiten des Embryo ableiten. Sie beriefen sich zur Unterstützung ihrer Ansicht auf die Krankheiten, mit denen behaftet man den Fötus öfters hat geboren werden sehen, wie Entzündungen, Tuberkeln, Syphilis u. s. w., welche auch in früherer Zeit vorhanden gewesen sein und Organe zerstört und entstellt haben könnten.

Gegen diese Ansicht wendet sich Bischoff³⁾, der zwar eingesteht, daß derartige Zustände Mißbildungen hervorbringen könnten, aber die Allgemeingültigkeit nicht anerkennt.

Er gibt zu, daß einige Krankheiten der Mutter auf den Fötus übergehen könnten, daß aber

¹⁾ Gurlt, Lehrbuch der patholog. Anatomie und: Ueber tierische Missgeburten, Berlin 1877.

²⁾ Otto, Monstrorum sexcentorum descriptio anatomico Vratislav, 1841.

³⁾ Bischoff, Artikel „Missbildungen“ in K. Wagner's Handwörterbuch der Physiologie.

durch dieselben einzelne Organe des Fötus gänzlich zerstört würden, andere dagegen dabei in vollem Wohlsein erhalten bleiben sollten, hält er für sehr unwahrscheinlich.

Er vermutet, die Acephalie könne entstehen durch eine in der ersten Zeit der Entwicklung fallende Wassersucht des Medullarrohres, welches ein so einfacher, keine größeren pathologischen Ursachen voraussetzender Vorgang sei, daß man ihn ohne Bedenken auch beim Fötus annehmen dürfe; durch diesen Vorgang würden das Medullarrohr und die Hirnbläschen zerstört. So große Verschiedenheiten die einzelnen Acephalen auch bieten, so sieht er doch bei allen eine gewisse Uebereinstimmung und Gesetzmäßigkeit wiederkehren, infolgedessen mit dem Fehlen eines Teiles das Fehlen anderer im Zusammenhang steht.

Er weist darauf hin, daß, wenn das Gehirn fehlt, auch fast immer Herz, Lungen, Leber und Pankreas nicht vorhanden sind und zieht daraus den Schluß, daß dies Folge ganz bestimmter Bildungsgesetze sei.

Panum¹⁾, der mit seinen Ansichten der Otto'schen Theorie von der Abhängigkeit der Mißbildungen von den Krankheiten des Embryo am nächsten steht, findet die Einwürfe Bischoffs unter der Bedingung, daß man nur die ontologischen Krankheitsbegriffe vor Augen habe, für gerechtfertigt.

Er hält jedoch dafür, daß pathologische Veränderungen, Entzündungen, die reproduktive

¹⁾ Panum, Untersuchungen über die Entstehung der Mißbildungen, zunächst in den Eiern der Vögel. Berlin 1860.

Tätigkeit der zelligen Elemente derartig beeinträchtigen könnten, daß die Zunahme der Zahl der zelligen Elemente auf ein Minimum (Erhaltung des status quo) herabgesetzt würde.

Er vermied jedoch absichtlich, um nicht mißverstanden zu werden, die Bezeichnung „Entzündung“ als Ursache der Mißbildungen und gebrauchte vielmehr den Ausdruck „Störung“ der embryonalen „Gewebsernährung“.

Dareste¹⁾, der ebenso wie Panum eine große Zahl teratologischer Arbeiten geliefert hat, beantwortet die Frage, welches die Ursache der Acephalie sei, damit, der Embryo könne vor Bildung des Herzens von allgemeinen oder teilweisen Störungen betroffen werden und infolge dieser Entwicklungshemmungen könne auch das Herz, ebenso wie andere Organe vollständig ausfallen.

In anderen Fällen fange es an sich zu bilden, bleibe aber auf irgend einer Stufe der Entwicklung stehen und setze sich durch seine Höhlen nicht mit dem Gefäßkranze des Gefäßblattes in Verbindung und es müsse deshalb der Embryo eines früheren Todes sterben, wenn er nicht Gefäßverbindungen mit einem wohlgebildeten Fötus eingegangen sei.

Während alle bisher aufgeführten Autoren darin übereinstimmen, daß Acephalie nur bei Zwillingschwangerschaft vorkomme, ist Dareste weit entfernt, diese bei der Entstehung für notwendig zu halten.

Die Zwillingsbildung ist für ihn nur das Mit-

¹⁾ Dareste, *Recherches sur la production artificielle des monstruosités.* Paris 1877.

tel, einen Acephalus länger am Leben zu halten, ihn zu weiterer Entwicklung gelangen zu lassen, da er ohne diese Bedingung bald zu Grunde gehen müßte.¹⁾

Durch diese Auffassung tritt Dareste gerade der Ansicht von Claudius²⁾ gegenüber, der ebenfalls zum Zustandekommen eines Acephalus eine Doppelschwangerschaft für notwendig hält.

Er erklärt nämlich die Entstehung der kopflosen Mißgeburten auf folgende Weise: Bei allen Acardiacis bildet sich eine Anastomose der Nabelgefäße zwischen dem normalen und dem abnormen Fötus.

Es geht ein Teil des arteriellen Blutes des normalen Fötus durch die gebildete Anastomose in die Nabelarterie der Mißbildung, von hier aus in den Körper derselben, durchtränkt denselben in allen seinen Teilen, sammelt sich wieder durch das Capillarvenennetz in den Venen und wird durch sie, durch die Nabelvene hindurch vermittelt Anastomose in die Nabelvene der normalen Frucht zurückgeleitet.

So läuft das Blut der Nabelarterie in den oberen Teilen des Acardiacus in entgegengesetzter Richtung, als es eigentlich laufen sollte, in den unteren Extremitäten wahrt es seinen normalen Weg. Claudius geht nun zunächst von der

¹⁾ Dareste sagt, p. 315, Lesmonstres omphalosites peuvent se constituer isolément comme les monstres autosites mais ils nepeuvent continuer à vivre que dans le cas de gemellité.

²⁾ Claudius, Die Entwicklung der herzlosen Missgeburten. Kiel 1859.

Frage aus, auf welche Weise entsteht die Anastomose der Nabelgefäße und beantwortet sie folgendermaßen.

Wenn bei einer Zwillingschwangerschaft beide Allantoiden nicht sehr weit voneinander inserieren, so gehen die von beiden Seiten kommenden Aeste Anastomosen ein, und zwar Venen mit Venen und Arterien mit Arterien.

Sind diese Aeste nur klein, so ist auch die Anastomose eine so geringfügige, daß die Entwicklung beider Föten nicht beeinträchtigt wird. Wenn sich aber größere Aeste begegnen und eine Anastomose eingehen, so bildet sich zwar eine doppelte Placenta, wenn aber dann das Herz des einen Fötus seine Tätigkeit einstellt, was er mit der Zeit tut, wie wir unten sehen werden, so wird sämtliches Blut der Placenta der anderen Frucht zuströmen, sodaß es scheint, als sei aus den beiden Placenten nur eine geworden.

Die Herzen beider Zwillinge sind anfangs normal, wenn aber die Anastomose eingetreten ist, stoßen die von beiden Herzen fortbewegten Blutwellen in der Mitte des Weges aufeinander und bewirken Hemmung und Rückstauung.

Das eine Herz wird endlich überwältigt, steht still und atrophiert und mit ihm die Lungen.

Wenn beide Herzen mit derselben Kraft und zur selben Zeit ihre Kontraktionen auslösen würden, wenn überhaupt alle Momente, die hier in Betracht kommen könnten, gleich wären, so würden schließlich beide Herzen von der Anstrengung ermüdet ihre Tätigkeit einstellen und die Folge davon wäre, daß beide Föten abstürben.

Es ist jedoch im hohen Grade wahrscheinlich, daß dieses niemals eintritt. Die Fissura sterni ist eine Folge der in den letzten Stadien der Herztätigkeit in den Brustorganen des Acardiacus stattfindenden Kongestion; zugleich mit dem Herzen müssen notwendiger Weise auch die Lungen atrophieren. Da sich jetzt die Zirkulation des Blutes geändert hat, läßt sich auch erklären, warum bestimmte Organe fast immer fehlen oder rudimentär sind und andere fast nie vorhanden sind:

Von der höchsten Bedeutung ist es, daß die Vena portae zu der Zeit, wo die Acephalie entsteht, noch nicht vorhanden ist und nach dem Aufhören der Herztätigkeit sich auch nicht mehr bilden kann.

Daraus läßt sich wohl mit größter Wahrscheinlichkeit das Fehlen des Magens, der Milz, des Pankreas und der Leber, Organe, die ja nur höchst selten gefunden werden, erklären.

Da nun weiterhin weniger Blut in die Aorta des Acardiacus eintritt als sie normal enthält, so muß sie sich auf ein kleineres Lumen zusammenziehen.

So werden in keinem Falle alle Gefäße seines Körpers mit der normalen Blutmenge versorgt werden können, einige erhalten vielmehr gar keines, andere desto mehr.

Welche Arterien aber Blut empfangen, das hängt von physikalischen Gesetzen ab, und es kommen hier vor allem drei Momente in Betracht:

1. Die Richtung der fortleitenden Gefäße und zwar in der Weise, daß die in der geraden Strö-

mungsrichtung des Blutes verlaufenden Arterien das meiste Blut erhalten.

2. Die Entfernung der Gefäße von der Stelle, an welcher die Umbilicalarterie in die Arteria hypogastrica einmündet.

3. Die Weite der Aeste selbst. So erklärt sich dann, daß die unteren Extremitäten meist gut entwickelt, die Nieren meist vorhanden, der obere Teil der Wirbelsäule oder doch wenigstens der äußerste Teil des Körpers, der Kopf, fehlt.

Ahlfeld nimmt keine Degeneration des Herzens, sondern eine Einschaltung in den Kreislauf an.

Er sagt: Am Ende der ersten Entwicklungswoche umwächst die Allantois mit großer Schnelligkeit die ganze Amnionhöhle, legt sich an die Innenfläche des Chorion allseitig an und sendet ihre bindegewebigen Ausläufer mit den fötalen Gefäßen in die Chorionzotten hinein. Liegen zwei Früchte innerhalb des Chorion, so teilen sich die beiden Allantoiden gleichmäßig in den Bezirk und es bilden sich homologe Zwillinge, die an der Placenta in gleichen oder nahezu gleichen Teilen participieren.

War aber die Allantois des einen nur eine geringe Zeit in der Entwicklung der des anderen voraus, so nimmt die erste den Placentarbezirk ganz oder zum größten Teil für sich ein; die zweite Allantois trifft bei ihrem Wachstum entweder gar keine freie Stelle des Chorion mehr, dann muß sie sich mit der ersten Allantois verbinden, oder sie erreicht noch einen kleinen Zottenbezirk des Chorion, der übrige Teil aber inseriert in die erste Allantois.

Der zweite Fötus in seiner mangelhaft angelegten Ernährungsfläche würde unfehlbar verkümmern, wenn nicht die Allantoisgefäße der ersten Frucht den Weg in den Amnionnabel der zweiten Frucht fänden, sei es, indem dies auf den Bahnen der durch Kommunikation miteinander in Verbindung getretenen Allantoisgefäßen geschieht, sei es, daß diese Umkehrung des Kreislaufes im Allantoisbindegewebe neben den bestehenden Gefäßen des zweiten Fötus vor sich geht.

So dringen die Gefäße des ersten Fötus in den Körper des zweiten Fötus ein und die Ernährung des zweiten Fötus wird vielleicht in diesem Stadium durch zwei nebeneinander herlaufende Allantoiskreisläufe besorgt, bis der ungenügend ernährte zweite Kreislauf zu Grunde geht und der Fötus allein noch vom ersten Fötus aus erhalten wird.

Das Herz des zweiten Fötus ist dabei soweit nur zur Ausbildung gekommen, als noch ein eigener Kreislauf bestand. Dann ging es zu Grunde und fehlt später ganz oder ist rudimentär vorhanden.

P a n u m zeigt, daß man durch Abkühlung und andere äußere Schädlichkeiten, welche das Vogelei während der drei ersten Tage der Bebrütung treffen, in der Regel solche Molenbildung oder Zerstörung der ganzen Körperform hervorbringt, während dieselbe Ursache auf einem späteren Stadium mehr lokalisierte Bildungsfehler der gerade in ihrer ersten Ausbildung befindlichen Organe bewirkt.

Auch Dareste gelang es, Mißbildungen, welche die den Acardiacus charakterisierenden Defekte zeigten, auf dieselbe Weise zu erzeugen.

Gegen die Claudius'sche Ansicht trat im Jahre 1882 Breus¹⁾ auf. Er wies nach, daß Anastomosen der Umbilicalarterien nach Hyrtl sich bei den meisten Zwillingsseiern finden.

Dies wurde durch die Untersuchungen von Schatz vollständig sichergestellt.

von Winckel sagt darüber: Es bestehen bei fast allen eineiigen Zwillingsplacenten längs der Grenzen der aneinander stoßenden Placentarkreisläufe eine Zahl von Zottenbäumen, deren Gefäßsystem beiden Kreisläufen gemeinsam ist. Dadurch besteht bei allen eineiigen Zwillingen ein dritter Placentarkreislauf, welcher beiden Zwillingen zugleich angehört und durch beide Herzen führt.

Breus¹⁾ spricht auf Grund seiner Untersuchungen in Uebereinstimmung mit der Ansicht von Panum und Dareste seine Meinung folgendermaßen aus: Acardiaci sind durch frühzeitige Störung ihrer embryonalen Anlage so hochgradig defekte Früchte, daß sie einer selbständigen Zirkulation und intrauterinen Ernährung gar nicht fähig waren, die aber trotzdem sich weiter entwickelten und fortwuchsen, weil eine supplierende Zirkulation ihre Gewebe lebend erhält.

Man unterscheidet heute mehrere Unterarten des Acardius:

¹⁾ Breuss, Zur Lehre von den Acardiaci. Wiener med. Jahrbuch 1882.

Fr. v. Winckel, Lehrbuch der Geburtshilfe, 1889.

1. *Acardius amorphus*:

Derselbe besteht aus einer unförmigen klumpigen Masse ohne Kopf und Extremitäten.

2. *Acardius acormus*:

In diesem Falle findet sich eine rundliche Masse, die Aussenen und Bau eines rudimentären Kopfes zeigt, an dessen Hals sich die Nabelschnur ansetzt.

3. *Acardius anceps*:

Bei dieser Mißbildung sind Kopf und Extremitäten entwickelt, das übrige ist rudimentär.

4. *Acardius acephalus*:

Ahlfeld sagt: Der Acephalus ist die bei weitem am häufigsten vorkommende Form des *Acardius*. Diese Form charakterisiert sich dadurch, daß vor allem das Becken und die nach unten und oben sich anschließenden Partien gut ausgebildet zu sein pflegen. Man findet daher oberhalb des Beckens eine Anzahl Wirbel und den Thorax, vom Kopfe hingegen nur Rudimente unterhalb des Beckens, hingegen die in der Mehrzahl der Fälle verhältnismäßig gut entwickelten unteren Extremitäten.

Der Thorax zeigt regelmäßig eine Spalte; die oberen Extremitäten sind stets in höherem Grade vernachlässigt als die unteren.

Eine Anzahl der Acephali besitzt ein rudimentäres Herz, meistens aus zwei Hohlräumen bestehend, zu denen ein zuführendes Gefäß vorhanden ist. Die Organe der Brusthöhle fehlen meist gänzlich oder sind wenigstens nur rudimentär entwickelt. Das Zwerchfell ist stets nur defekt vorhanden.

Sehr gut pflegen die Interna der Bauchhöhle entwickelt zu sein, besonders das Urogenitalsystem. Auch die äußeren Geschlechtsteile sind dementsprechend ausgebildet.

Die Nabelschnur inseriert in der Mitte des sehr verkürzten Bauches und hat in vielen Fällen eine Erweiterung am fötalen Ende (*Hernia funiculi umbilicalis*), die sich nach oben bis in die Sternalspalte erstrecken kann. In anderen zahlreichen Fällen sieht man die Insertion gut gebildet; aber oberhalb derselben eine sackartige Erweiterung, die häufiger als Rest einer Nabelschnurhernie, seltener als Rest eines ektopierten Herzens aufzufassen sein mag.

Aus der Nabelschnur lassen sich meist zwei *Arteriae umbilicales* zum Becken gehend verfolgen, wenn auch im Nabelstrange nur eine Arterie zu finden war.

Eine dieser Arterien versorgt die unteren Extremitäten, die andere geht, wenigstens der Hauptsache nach, zum Stamme in die Höhle, durch das rudimentäre Herz hindurch, oder, wenn solches nicht vorhanden, zum *Truncus aortae*, von wo aus die größeren Zweige für die oberen Extremitäten sich trennen.

Es sei mir jetzt gestattet, zur Beschreibung unserer Mißbildung¹⁾ überzugehen.

Die Mutter des *Acardius acephalus bipus* war 26 Jahre alt, mittelgroß, schlank, ziemlich muskulös und ohne jedes Zeichen hereditärer Be-

¹⁾ Einlauf-Journal des pathol. Instituts Nr. 511, 1903.

lastung. Vor etwa zwei Jahren hatte sie, zum ersten Mal, einen kräftigen Knaben geboren, der noch lebt. Am 4. März 1903 hatte sie ihre letzte Regel. Während der Schwangerschaft war die Frau stets gesund. Am 12. XII. 1903 stellten sich um 3 Uhr Nachmittag unerwartete Wehen ein und es erfolgte die sehr schnell verlaufende Geburt eines entsprechend normal entwickelten lebenden Kindes, weiblichen Geschlechtes. Eine halbe Stunde später erfolgte der Abgang der Nachgeburt, die leider fortgeworfen wurde.

Das Kind starb jedoch nach einer Stunde.

Drei Stunden später, abends um 6 Uhr, traten wieder Wehen ein und es erfolgte sehr rasch die Geburt unserer Mißbildung. Nach einer halben Stunde ging ein Rest der Placenta ab, die entsprechend normal entwickelt gewesen sein soll. Das Amnion soll sehr groß gewesen sein.

Die Länge der Mißbildung beträgt 24 cm, der Umfang der Oberschenkel 18 cm.

Die Mißbildung zeigt einen, nach oben kuppenförmig abgeschlossenen Rumpf. Am oberen Ende desselben findet sich eine Hautabschürfung, die schon gleich nach der Geburt sichtbar gewesen sein soll.

Der Kopf und Hals, sowie die oberen Extremitäten fehlen gänzlich.

Die unteren Extremitäten sind vorhanden. Oberhalb des Nabels findet sich eine 2 cm lange Einsenkung der äußeren Haut.

Der rechte Fuß ist gegen den Unterschenkel durch eine tiefgreifende Abschnürung abgetrennt. Mit dem Unterschenkel steht ein kirschgroßer,

nicht gegliederter Fuß in Gelenkverbindung. Der linke Fuß zeigt eine Gliederung von Dorsum und Planta pedis. An seiner Spitze sind drei hanfkerngroße Stummel sichtbar, die offenbar den rudimentären Zehen entsprechen. Die Haut und das Unterhautgewebe sind am ganzen Körper enorm ödematös und erreichen auf dem Durchschnitt eine Dicke von 2 bis 3 cm.

Nach Wegnahme der Hautdecken findet sich oberhalb des rudimentären Thorax eine etwas pflaumengroße glattwandige Cyste, die mit klarer Flüssigkeit ausgefüllt ist, in der einige weißliche Gerinnsel schwimmen.

Nach Eröffnung des Thorax sieht man, daß die Lungen vollständig fehlen, ebenso das Herz.

Ein Zwerchfell ist angedeutet. Zu beiden Seiten der Wirbelsäule finden sich zwei kirschgroße Körper (s. Abbildung 2), die den größten Teil der Bauchhöhle einnehmen. Der linke steht etwas tiefer als der rechte und ist etwa $1\frac{1}{2}$ mal so groß. Auf der Schnittfläche erkennt man, daß diese beiden Organe, die einen feinen Strang in das Becken senden, die Nieren sind. Medial von der rechten Niere direkt auf der Wirbelsäule findet sich ein kleiner walzenförmiger schmaler Körper (Nn), der sich bis in das Becken verfolgen läßt; die mikroskopische Untersuchung desselben ergibt, daß es sich um eine *Nebenniere* handelt.

Der Darm (D) besteht aus emigen dickwandigen ballbleistiftdicken Schlingen. Auf der linken Beckenschaufel befindet sich ein etwa zitronenkerngroßer Körper mit granulierter Oberfläche, von ihm aus zieht ein Strang in die linke Becken-

seite. Ein ebensolcher mit einem in die rechte Beckenseite ziehenden Strang versehener Körper findet sich rechts. Mikroskopisch läßt sich feststellen, daß diese beiden Körper (O) die Ovarien sind.

Der Uterus fehlt.

Die Blase (B) ist ziemlich groß und setzt sich in den Urachus fort.

Es fehlen also im Thorax Herz, Lungen und Gefäße. Das Zwerchfell ist zwar sehr defekt, aber immerhin vorhanden. In der Bauchhöhle fehlen Leber, Milz, Pankreas, die linke Nebenniere, der größte Teil des Darmes.

Im Becken fehlt der Uterus und die Vagina.

Die Aorta abdominalis ist sichtbar, ebenso ihre Teilungsstelle in ihre Hauptäste.

Die Vulva ist außen angedeutet. Auffallend ist das Fehlen von Fußwurzelknochen.

Unsere Mißbildung bietet leider keine besonderen Anhaltspunkte, die uns Aufschluß über die Entstehung der Acardii geben könnten. Es dürfte daher wohl zweckmäßig sein, einige von autoritativer Seite herrührende Ansichten über diesen Punkt anzuführen.

Nach Eulenburg kann man mit einiger Wahrscheinlichkeit nur annehmen, daß die beiden auf einer Keimblase befindlichen Embryonalanlagen zwar dicht nebeneinander in Verbindung mit dem Chorion stehen, daß sie aber mit ihren vorderen Enden divergieren, da sich nur dann zwei getrennte Amnien bilden können.

Eine Verschiedenheit der Verbindung mit dem Chorion und der Amnionbildung ist bei zwei unter sonst ganz gleichen Bedingungen stehenden Em-

bryonalanlagen (welche sich soeben erst von der gemeinschaftlichen Zellenmasse gesondert haben) nur möglich, durch ungleichmäßige Entwicklung des Mesoderms.

Diese Verschiedenheit würde auf einer verschiedenen Größe der Anlagen und einer damit zusammenhängenden ungleichmäßigen Abschnürung der Dotterblase beruhen.

Bei normalen Zwillingen ist mit ziemlicher Sicherheit anzunehmen, daß beide Anlagen vollständig gleich entwickelt und symmetrisch gelagert sind.

Die Dotterblase wird dann auch in zwei gleiche Hälften geteilt werden. Ist die eine Anlage durch ungleiche Sonderung der Furchungszellen kleiner als die andere, so wird sie auch in der Bildung des Mesoderms, also auch der Dotterblase notwendig hinter dieser zurückbleiben; der Bauchstiel mit dem Embryo wird gewissermaßen zu einem Anfang des anderen werden und diese Abhängigkeit wird um so stärker sein, je kleiner die zweite Anlage im Verhältnis zur ersten ist.

Hierdurch wird zugleich der sehr verschiedene Grad der späteren Ausbildung bestimmt werden. Denken wir uns eine von vornherein sehr unvollkommene Anlage, welche folglich auch nur durch eine sehr schwache Verbindung mit dem Chorion oder dem Bauchstiel der anderen zusammenhängt, so wird auch bei der weiteren Entwicklung ein mehr oder weniger unvollkommener Fötus ohne selbständige Placenta daraus hervorgehen; je besser der kleinere Embryo ausgebildet ist, desto mehr Anteil wird er auch an der Placenta haben.

Die Entwicklung größerer Gefäßanastomosen ist eine fast selbstverständliche Folge dieser Art der Entwicklung; sind beide Embryonen gleich, so werden sie auch gleichen Anteil an der Placentarbildung haben; die beiden Gefäßgebiete können miteinander kommunizieren, aber sie bleiben im Gleichgewicht; ist der eine Embryo dagegen viel kleiner als der andere, so werden seine Allantoisgefäße schon bei der Entstehung ihren Hauptzufluß von denen des größeren Embryo erhalten können, bevor es überhaupt zu einer eigentlichen Placentarbildung kommt.

Auf diese Weise wird sich auch am einfachsten die rein velamentöse Insertion der am wenigsten entwickelten Acephalus erklären, während die besser entwickelten, bei denen ein mehr oder weniger funktionsfähiges Herz zur Ausbildung kommt, auch einen größeren Anteil an der Placenta zu haben pflegen.

Die Umkehr der Zirkulation und die damit verbundenen Ernährungsstörungen werden an der späteren Difformität wesentlichen Anteil haben. Von großer Wichtigkeit ist der bei den meisten Acephalen konstatierte partielle oder totale Defekt der Leber, sowie der Pfortadergefäße, welcher auf ein sehr frühzeitiges Zugrundegehen der Dottergefäße (aus denen die Pfortader sich bildet) hindeutet. In einem sehr interessanten Fall von Metzner, in dem ein kleines dünnwandiges Herz mit zwei Ventrikeln und zwei Arterien vorhanden war, fehlt die Pfortader und die Leber gänzlich; es mußte hier jedenfalls eine sehr frühzeitige Rückbildung des wahrscheinlich von vorn-

herein abnorm kleinen Dottersackes stattgefunden haben.

In den Fällen, in denen das Amnion einfach ist, ist wohl auch eine ursprüngliche doppelte Amnionanlage, die sich frühzeitig vereinfacht hat, anzunehmen, da anderenfalls eine Verwachsung der Embryonalkörper fast unausbleiblich sein würde.

Demnach ist, zur Erklärung der Entstehung dieser Mißbildung in allen ihren verschiedenen Formen die Annahme einer Sonderung der ursprünglich einfachen Anlage in zwei ungleiche Embryonalanlagen, welche sich mit ihren Kopfenden divergierend entwickeln, ausreichend. Die Acephali würden sich demnach ganz analog den übrigen symmetrischen inaequalen Formen verhalten, welche infolge einer anderen Lagerung zueinander in verschiedener Art in Verbindung treten und einen Teil der sogenannten parasitären Doppelmißbildungen liefern.

Ehrlich hat als Ursachen der Entwicklungshemmung der embryonalen Anlage angegeben: Krankheiten der Mutter, jugendliches Alter, mechanische und thermische Einwirkungen, dann Verwachsungen des Amnion mit dem Fötus und Entzündungen desselben.

Geheimrat Fr. v. Winckel nimmt an, daß die an den Mißbildungen fehlenden Körperteile infolge Abschnürung durch amniotische Fäden von dem Fötus losgetrennt sind.

Ich habe mir verschiedene Präparate in der hiesigen Frauenklinik angesehen. An einem derselben, einem *Acardius acephalus*, war ein Oberschenkel total und glatt, wie durch ein Messer

abgeschnitten, durch Amnionfäden, die zum Teil noch an der Abschnürungsstelle hingen, von dem übrigen Körper abgetrennt. Einige Fäden schlossen die Abschnürungsstelle kreisförmig ein und waren mit der übrigen Haut des Oberschenkels teilweise verwachsen. Der Umfang des Oberschenkels betrug 17 cm. Es fehlten an dem Präparat Herz, Lungen, Milz, Leber, große Stücke des Darmes, an dem noch amniotische Fäden hingen und die rechte Niere nebst rechter Nebenniere. Die linke Niere war durch noch vorhandene derbe amnionitsche Fäden in mehrere Stücke zerlegt und diese hingen an den Fäden in der Bauchhöhle.

An einem anderen Präparate fand sich an der Stelle der vollständig abgeschnürten Leber ein derber etwa stricknadeldicker amniotischer Strang. Einige amniotische Fäden spannten sich im Thorax, in dem sämtliche Organe fehlten von einer Seite zur anderen. Sie hatten offenbar die Abschnürung der Organe der Brusthöhle bewirkt. Den interessantesten Befund wies jedoch der Darm auf. Ein Teil des Dünndarmes war nämlich, von dem übrigen Darm vollständig abgetrennt, an der inneren Bauchwand und zwar unten rechts, also am parietalen Peritoneum, festgewachsen. Dieses Darmstück ist offenbar in früher Zeit abgeschnürt worden und nachträglich mit seiner Serosa an dem Peritoneum der inneren Bauchwand wieder festgewachsen.

Daß eine Abschnürung stattgefunden hat, beweisen die an dem isolierten Darmstück haftenden amniotischen Fäden.

Diese Befunde beweisen die Richtigkeit der von Herrn Geheimrat v. Winckel vertretenen Ansicht.

Zum Schlusse sei es mir gestattet, Herrn Obermedizinalrat Professor Dr. O. v. Bollinger für die gütige Ueberlassung der Arbeit, sowie dem Herrn Professor Dürck und Herrn Dr. Oberndorfer für die lebenswürdigen Anweisungen bei der Anfertigung derselben meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Erklärung der Abbildungen.

1. *Acardius acephalus bipus*. $\frac{2}{3}$ der natürl. Grösse.
 2. Die Baueingeweide. *B* = Blase, *N* = Niere, *Nn* = Nebenniere, *D* = Darm, *O* = Ovarium.
 3. Röntgenbild.
-

Lebenslauf.

Josef Gustav Hochheimer wurde geboren am 23. Dezember 1878 zu Steinheim i. Westfalen. Er besuchte von Ostern 1884 bis Ostern 1888 die Volksschule und von Ostern 1888 bis Ostern 1892 die Rektoratsschule zu Steinheim. Von dieser Zeit an bis Ostern 1895 besuchte er das Gymnasium zu Hagen i. Westfalen, sowie von Ostern 1895 bis Oktober 1898 das Gymnasium zu Detmold i. Lippe. Im Oktober 1898 begann er sein Universitätsstudium in München, wo er im Oktober 1900 das Physicum bestand. Nachdem er bis zum April 1901 die erste Hälfte seines militärischen Dienstjahres gedient hatte, studierte er bis zum Oktober 1901 in Bonn und darauf bis zum Oktober 1902 in Berlin.

Vom Oktober 1902 an studierte er wieder in München und bestand dort das Staatsexamen.

Während seines Studiums besuchte er die Vorlesungen, Kliniken und Kurse folgender Herren.

In Bonn:

v. Schede, Schultze, Köster, Leo, Schmidt.

In Berlin:

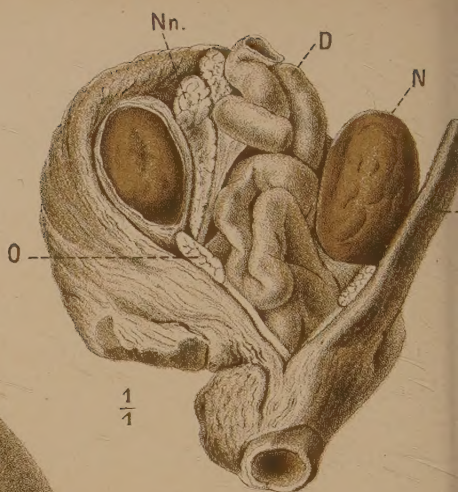
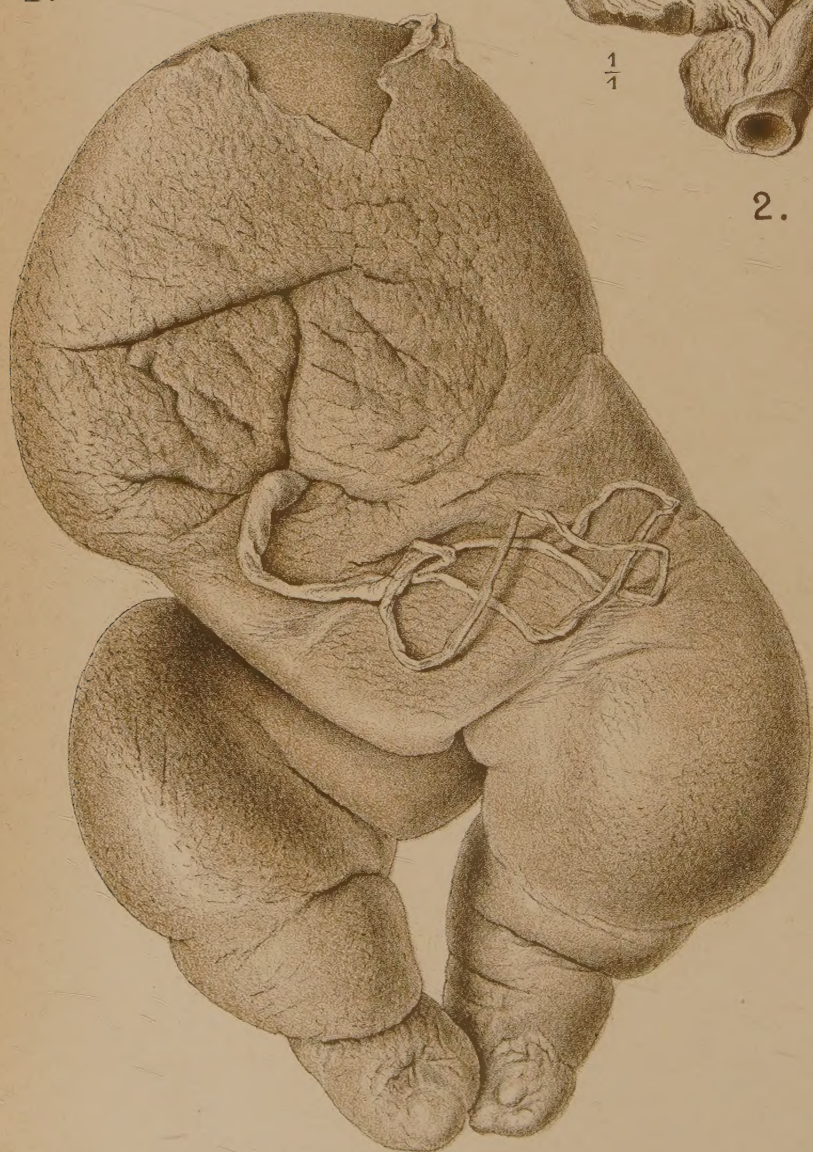
v. Bergmann, König, Gerhardt, Ols-
hausen, Strauß, Virchow und Israel.

In München:

v. Angerer, Bauer, v. Winckel, von
Bollinger, v. Voit, v. Kupffer, Rückert,
Hertwig, Goebel, Giesenhagen, Lom-
mel, Schmidt, Bayer.

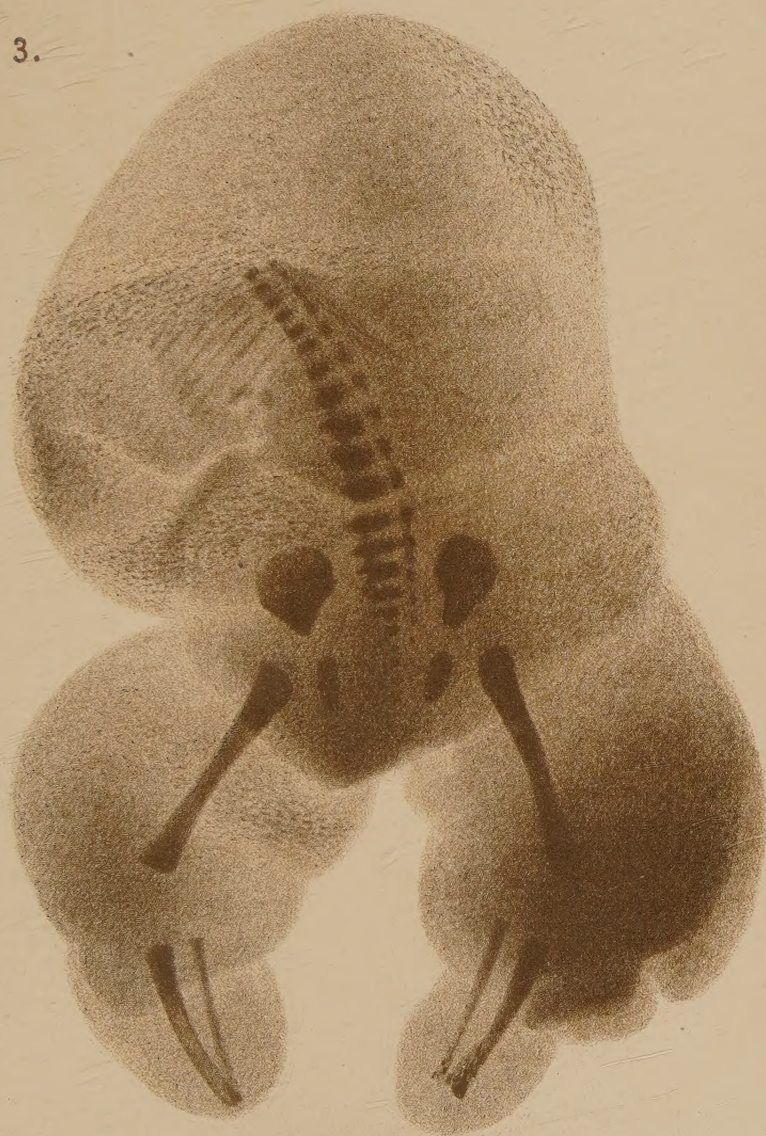
Allen diesen Herren spricht er hiermit seinen
besten Dank aus.

1.



2.

3.



C. Krapf gez. & lith.

